



CENTRO
HOSPITALAR
DE LISBOA
CENTRAL EPE

Hospital Santo António dos Capuchos

Reunião de Serviço de Radiologia

Coordenadora do Serviço: Dra Zita Seabra

Manifestações radiológicas da Sarcoidose



Mariana Lima

5 de Dezembro de 2014



- Doença inflamatória crónica **multissistémica**
- Granulomas não caseosos
- Afecta tipicamente adultos com menos de 40 anos, com um pico de incidência na 3ª década de vida
- Maior prevalência no sexo feminino



SARCOIDOSE

Manifestações Clínicas

- Sintomas respiratórios (mais comuns)
- Fadiga
- Hipersudorese nocturna
- Perda de peso
- Eritema nodoso

MAS

Cerca de 50% dos casos assintomáticos
(detectados incidentalmente)



- Cerca de 2/3 dos pacientes permanece estável ou apresenta remissão dentro de uma década após o diagnóstico
 - 20% desenvolve doença crónica com fibrose pulmonar
 - A recorrência após 1 ano de remissão é rara (<5%)
- Taxa de mortalidade atribuída à doença inferior a 5%
 - Fibrose pulmonar com insuficiência respiratória
 - Envolvimento cardíaco/neurológico



SARCOIDOSE

Factores de mau prognóstico

- Doença pulmonar em estadio 2 ou 3 ao diagnóstico inicial
- Início da doença após os 40 anos de idade
- Raça negra
- Hipercalcemia
- Esplenomegália
- Envolvimento ósseo
- Uveíte crónica
- Lupus pernio



SARCOIDOSE

Factores de bom prognóstico

- Febre
- Poliartrite
- Eritema nodoso
- Adenomegalias hilares bilaterais



Síndrome de Löfgren

Taxa de remissão espontânea >85%!



SARCOIDOSE

Estadiamento e Prognóstico

Sistema de classificação de Siltzbach (radiograma de tórax)

		Remissão espontânea
Estadio 0	Sem alterações	
Estadio 1	Apenas linfadenopatias	60-90%
Estadio 2	Linfadenopatias e doença parenquimatosa pulmonar	40-70%
Estadio 3	Apenas doença parenquimatosa pulmonar	10-20%
Estadio 4	Fibrose pulmonar	0%



CENTRO
HOSPITALAR
DE LISBOA
CENTRAL EPE

SARCOIDOSE

Diagnóstico

Manifestações clínicas

+

Manifestações radiológicas

+

Evidência histológica da presença de granulomas de células
epitelióides não caseosos

+

Ausência de causa conhecida (ex: microorganismos)



SARCOIDOSE

Manifestações radiológicas

- Tórax (muito frequente; mas 5-10% pacientes sem manifestações torácicas)
 - ✓ **Gânglios linfáticos mediastínicos**
 - ✓ **Pulmão**
 - ✓ Coração
- SNC
- Cabeça e pescoço
 - ✓ Olhos
 - ✓ Glândulas parótidas
 - ✓ Gânglios linfáticos cervicais
- Abdómen
 - ✓ Fígado e baço
 - ✓ Tracto gastrointestinal
 - ✓ Gânglios linfáticos abdominais
- Aparelho genitourinário
 - ✓ Rins
 - ✓ Epidídimos/testículos
- Aparelho musculoesquelético
 - ✓ Articulações
 - ✓ Músculos
 - ✓ Ossos
- Pele



TÓRAX

Gânglios linfáticos mediastínicos

Padrões típicos:

- **Adenopatias hilares (bilaterais e simétricas) + paratraqueais direitas (95%)**
- Adenopatias paratraqueais esquerdas, subcarinais, da janela aortopulmonar e pré-vasculares (50%)

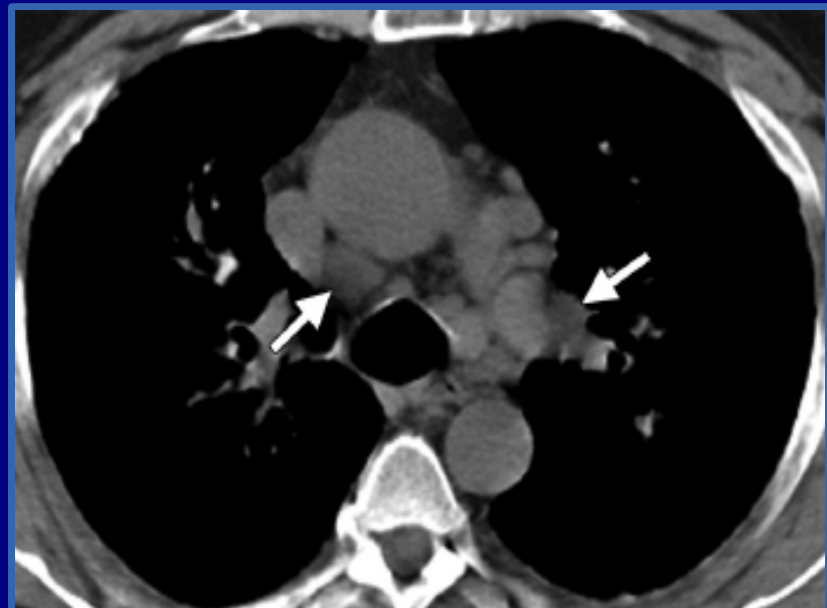
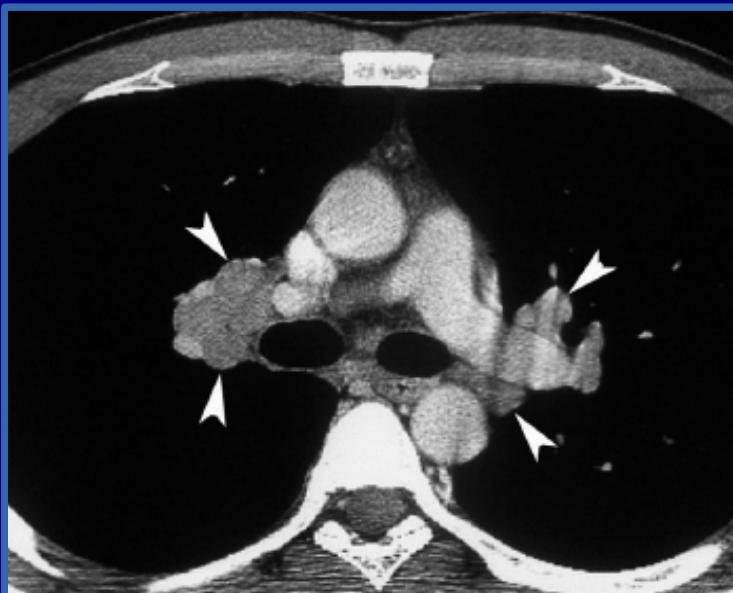
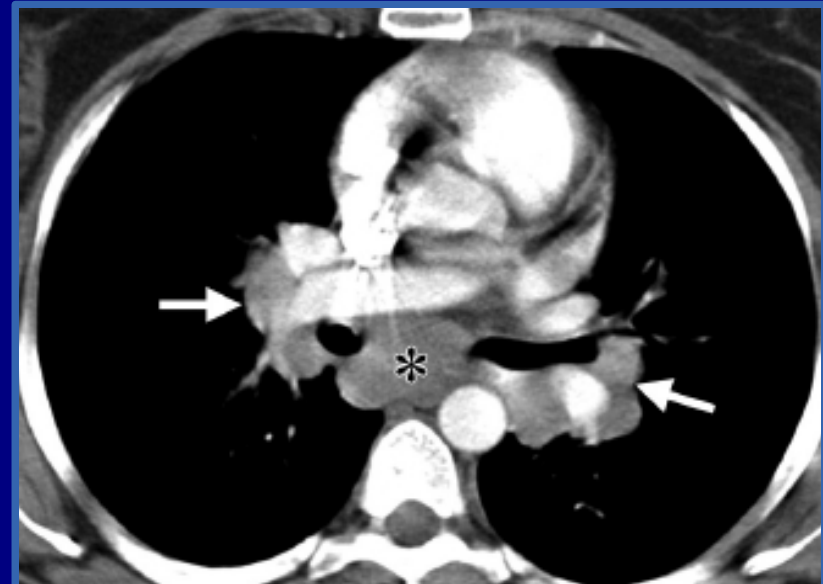
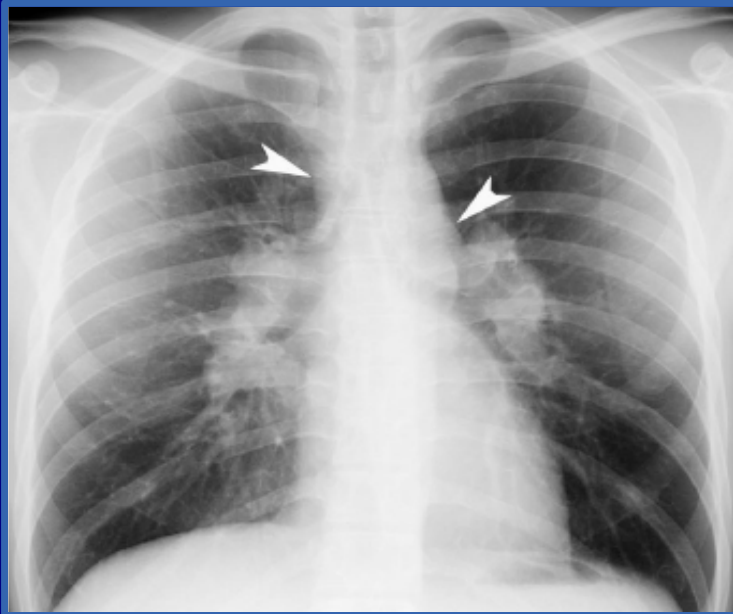
Na ausência de sintomas e sinais específicos, a Sarcoidose é a causa mais comum de adenopatias mediastínicas bilaterais



CENTRO
HOSPITALAR
DE LISBOA
CENTRAL EPE

Gânglios linfáticos mediastínicos

Padrões típicos





TÓRAX

Gânglios linfáticos mediastínicos

Padrões atípicos (mais frequentes > 50 anos):

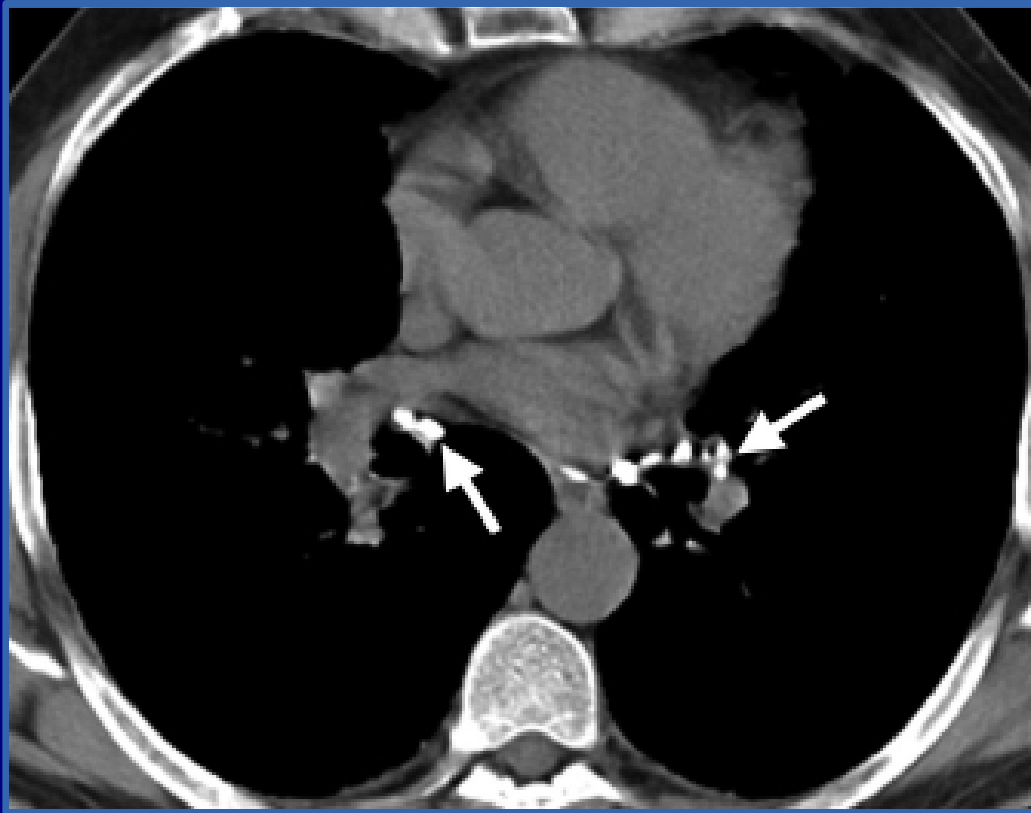
- Adenopatias **assimétricas** ou em **localizações** pouco habituais (cadeia ganglionar mamária interna, paravertebrais, retrocrurais) → impõe DD com linfoma e tuberculose
- Adenopatia isolada (usualmente do lado direito) → <5% casos
- Adenopatias mediastínicas sem envolvimento hilar (raro)
- As adenopatias podem tornar-se calcificadas (duração da doença) → 3% após 5 anos; 20% após 10 anos



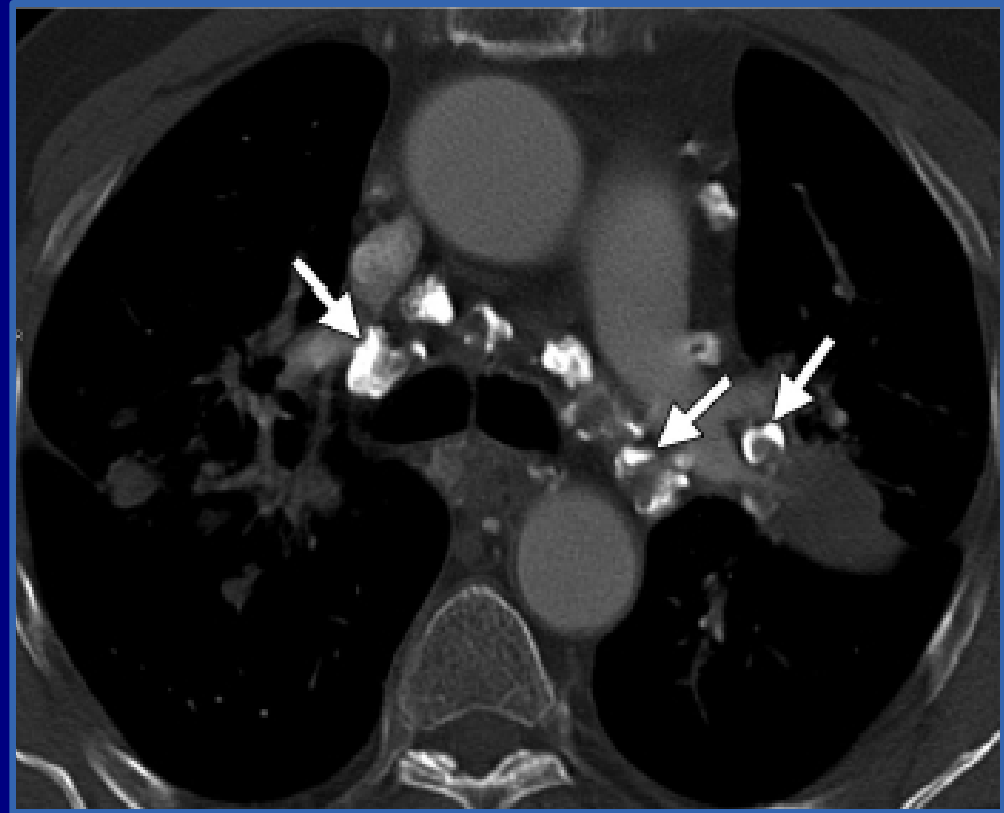
CENTRO
HOSPITALAR
DE LISBOA
CENTRAL EPE

Gânglios linfáticos mediastínicos

Padrões atípicos



Calcificações punctiformes
(padrão comum a outras doenças
granulomatosas)



Calcificações em casca de ovo
(impõe DD com silicose)



Micronódulos com Distribuição Perilinfática

- ✓ Padrão mais comum (75-90%)
- Nódulos pequenos (2-4 mm de diâmetro), arredondados, bem definidos
- Distribuição bilateral e simétrica
- Predominantemente nos terços superior e médio do tórax
- Mais frequentes no interstício peribroncovascular e subpleural ("pseudoplaças pleurais")
- Podem coalescer, formando macronódulos
- Pode ocorrer apenas espessamento irregular do interstício

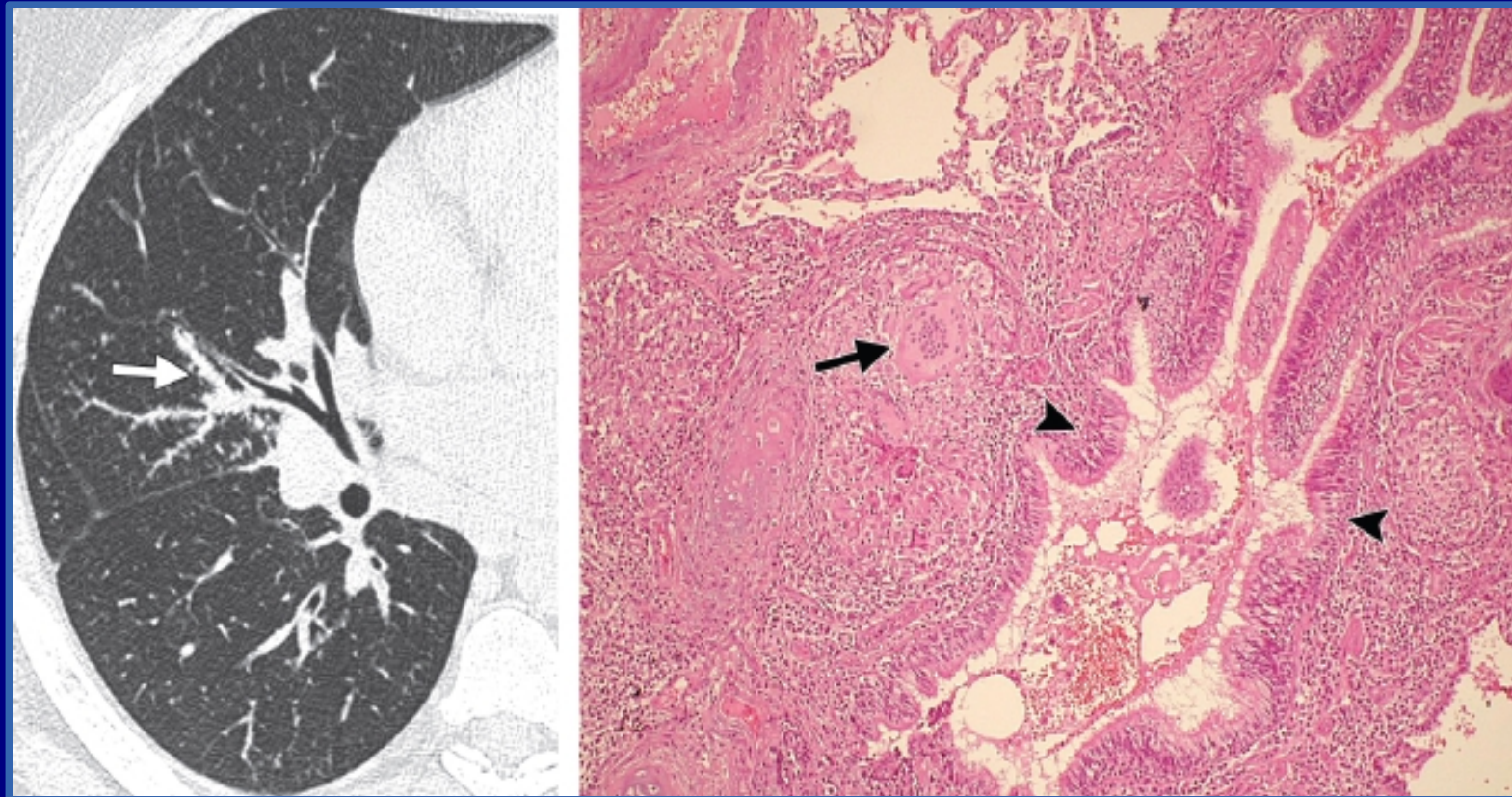


CENTRO
HOSPITALAR
DE LISBOA
CENTRAL EPE

PULMÃO

Manifestações parenquimatosas típicas

Micronódulos com Distribuição Perilinfática



Granulomas epitelióides



Alterações Fibróticas

- Na maioria dos pacientes, há resolução dos granulomas
- Em cerca de 20%, desenvolve-se **fibrose**:
 - ✓ Opacidades lineares
 - ✓ Bronquiectasias de tracção
 - ✓ Distorção arquitectural (cisuras/feixes broncovasculares)
 - ✓ Predominantemente nos terços superior e médio do tórax



Pode causar **hipertensão pulmonar** → **IC direita**

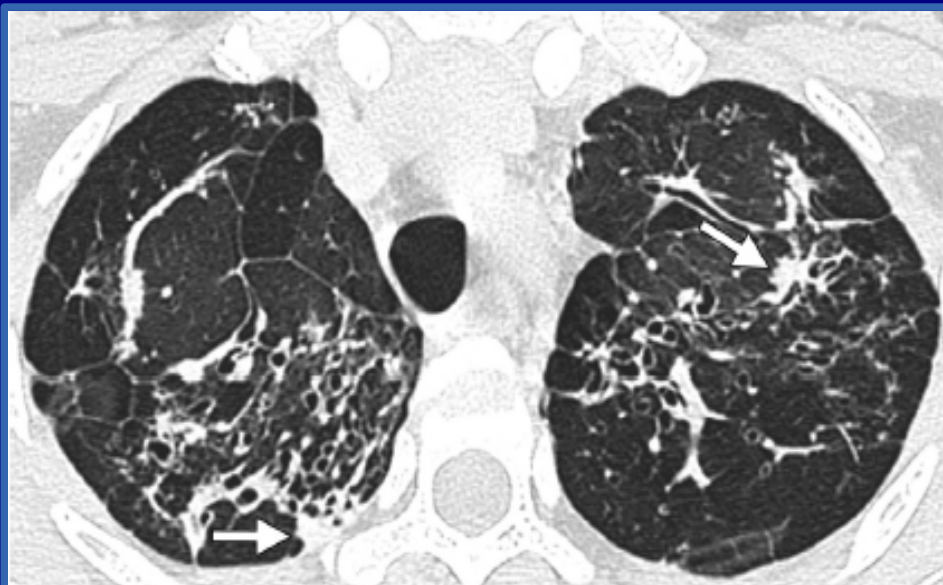
Sinais: Tronco pulmonar/artérias pulmonares direita e esquerda proeminentes, dilatação do VD, atenuação vasos periféricos



CENTRO
HOSPITALAR
DE LISBOA
CENTRAL EPE

PULMÃO

Manifestações parenquimatosas típicas



Alterações Fibróticas





Opacidades peri-hilares bilaterais

- Opacidades nodulares confluentes (granulomas coalescentes)



em TC

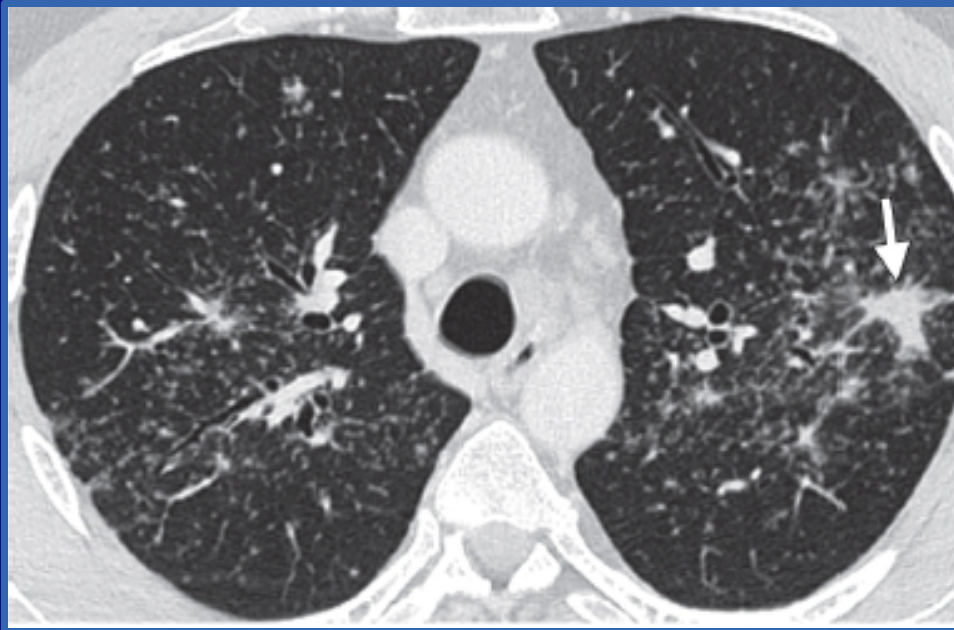
- ✓ Áreas de consolidação pulmonar bilaterais com bordos irregulares
- ✓ Do hilo para a periferia (onde são menos homogéneas)
- ✓ Com ou sem bronograma aéreo
- ✓ Usualmente acompanhadas de micronódulos



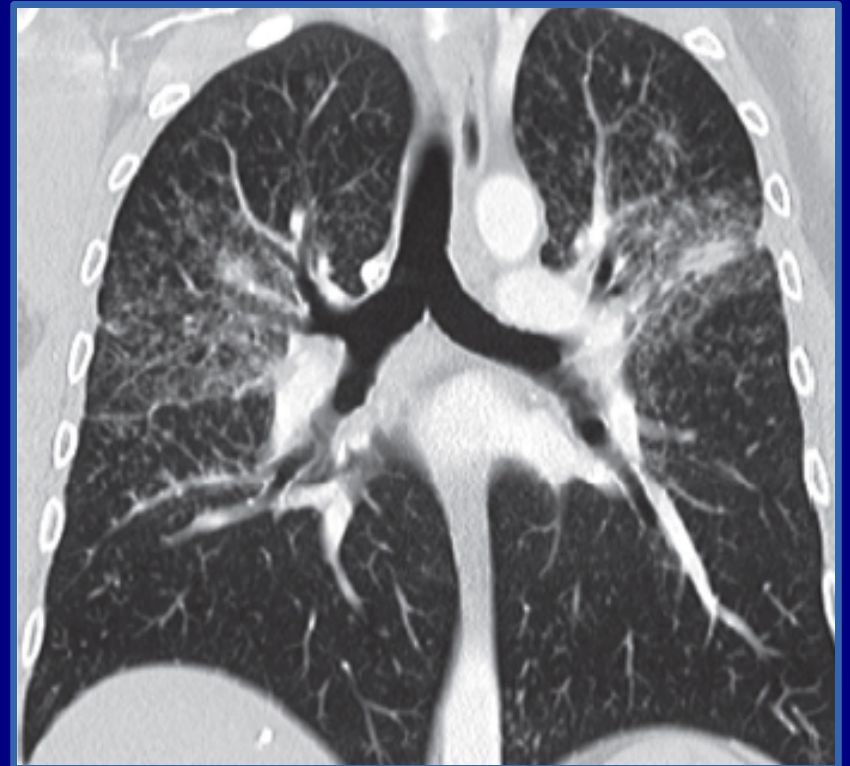
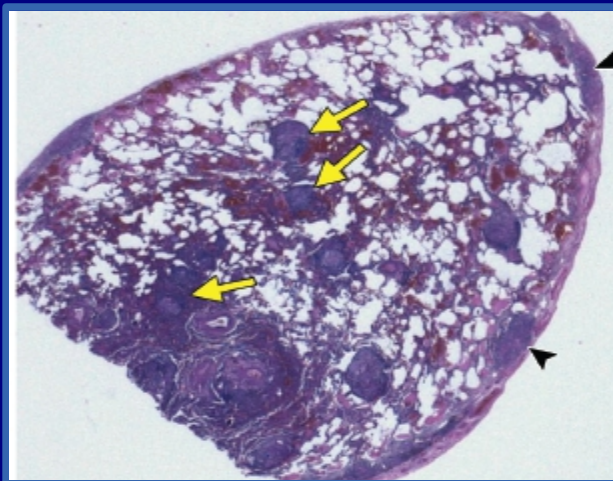
CENTRO
HOSPITALAR
DE LISBOA
CENTRAL EPE

PULMÃO

Manifestações parenquimatosas típicas



**Opacidades peri-hilares
bilaterais**





Nódulos pulmonares e massas

- 15-20% dos pacientes com opacidades pulmonares
- Opacidades mal definidas, irregulares, com 1-4 cm de diâmetro (resultantes de granulomas intersticiais coalescentes)
- Tipicamente múltiplas e bilaterais
- ✓ Localização peri-hilar ou periférica
- ✓ Podem apresentar broncograma aéreo
- ✓ Cavitação rara (<3%)
- ✓ Sinal da galáxia: pequenos nódulos satélite na periferia destas massas (inespecífico)
- ✓ Nódulo ou massa único → raro
- ✓ Múltiplos macronódulos arredondados bem definidos podem mimetizar processo metastático

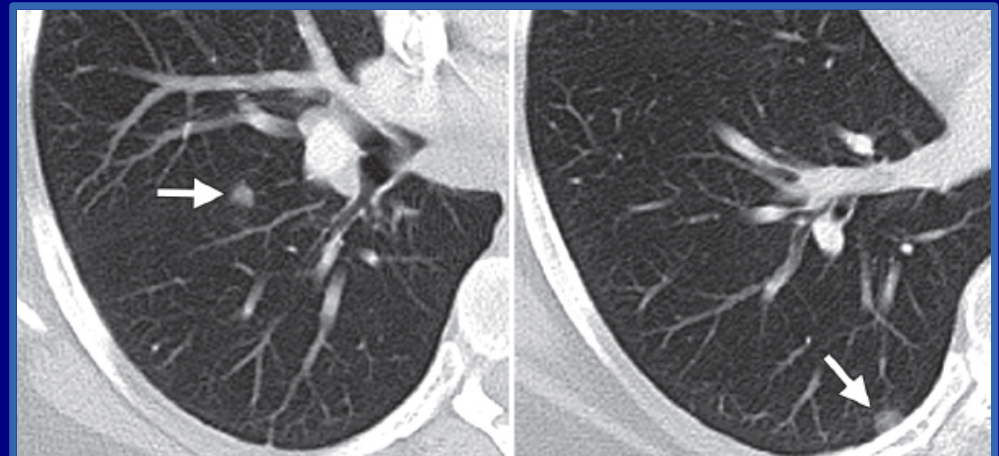


CENTRO
HOSPITALAR
DE LISBOA
CENTRAL EPE

PULMÃO

Manifestações parenquimatosas **atípicas**

Nódulos pulmonares e massas





Consolidação alveolar

- 10-20% dos pacientes com sarcoidose
- Usualmente bilateral e simétrica, predominantemente nas regiões peribroncovasculares dos terços superior e médio
- Podem apresentar broncograma aéreo
- Margens mal definidas, transformando-se em padrão nodular na periferia
- Resultam da confluência de numerosos micronódulos (acinares e intersticiais) que comprimem os alvéolos circundantes ou invadem os espaços alveolares
- Múltiplas opacidades alveolares (>5 mm) → **Forma alveolar/acinar da sarcoidose** (pode mimetizar processo infeccioso)



CENTRO
HOSPITALAR
DE LISBOA
CENTRAL EPE

PULMÃO

Manifestações parenquimatosas **atípicas**

Consolidação alveolar





Opacidades em vidro despolido

- Em 40% dos pacientes com manifestações pulmonares
- Resultam da confluência de múltiplos micronódulos granulomatosos e lesões fibróticas intersticiais, que podem causar compressão das vias aéreas
- Vias aéreas habitualmente patentes → broncograma aéreo
- Ocasionalmente, granulomas intra-alveolares, células descamativas e membranas hialinas podem conduzir a opacidade alveolar
- Sempre acompanhadas de outras alterações (usualmente nódulos intersticiais)
- DD: carcinoma bronquíolo-alveolar, linfoma, pneumoconiose, pneumonia, bronquiolite obliterante com pneumonia organizada (BOOP)

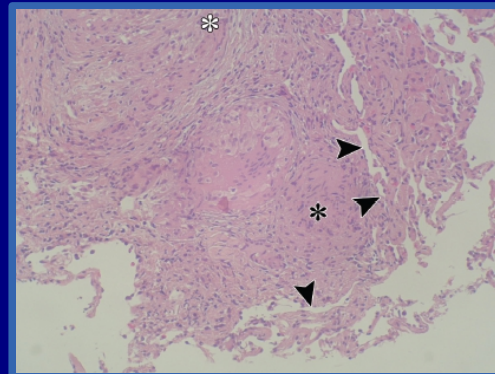
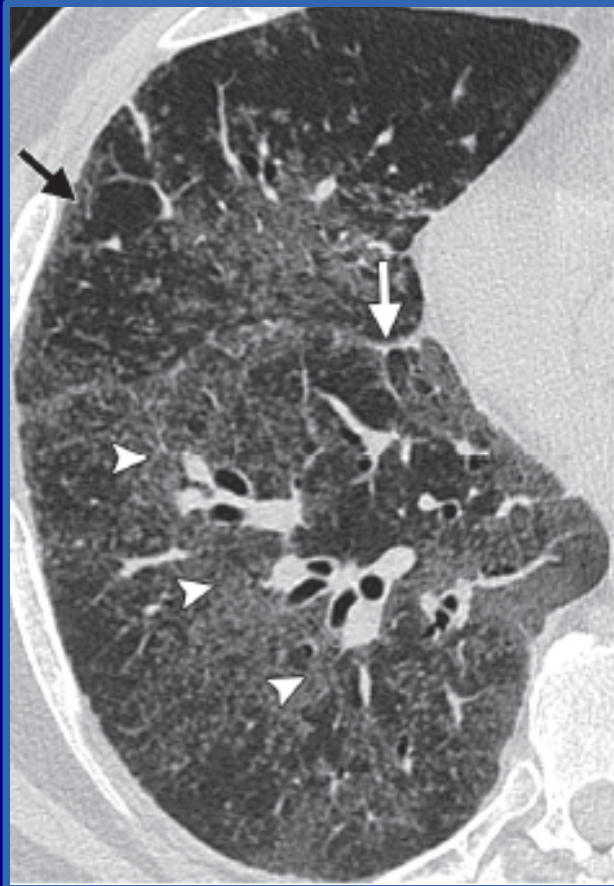


CENTRO
HOSPITALAR
DE LISBOA
CENTRAL EPE

PULMÃO

Manifestações parenquimatosas **atípicas**

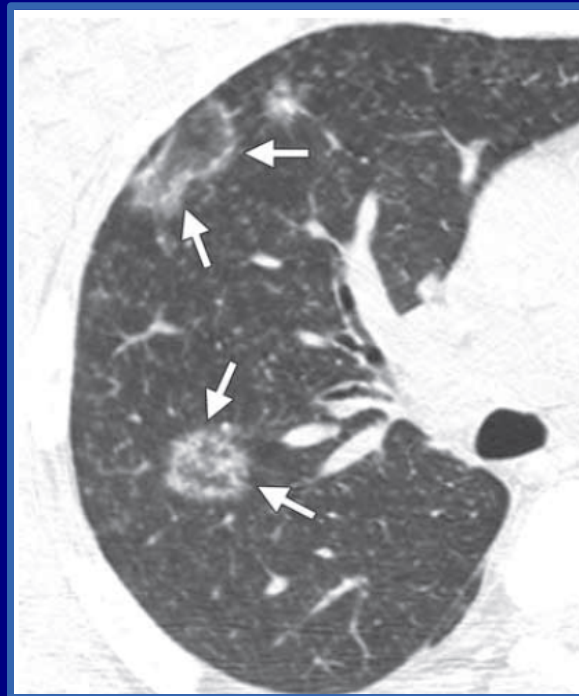
Opacidades em vidro despolido





Sinal do “halo reverso”

- Área focal de opacidade em vidro despolido circundada por halo parcial ou completo de consolidação
- Excluindo causas infecciosas (como tuberculose ou infecção fúngica), sarcoidose é o diagnóstico mais provável na presença deste sinal





Opacidades reticulares lineares

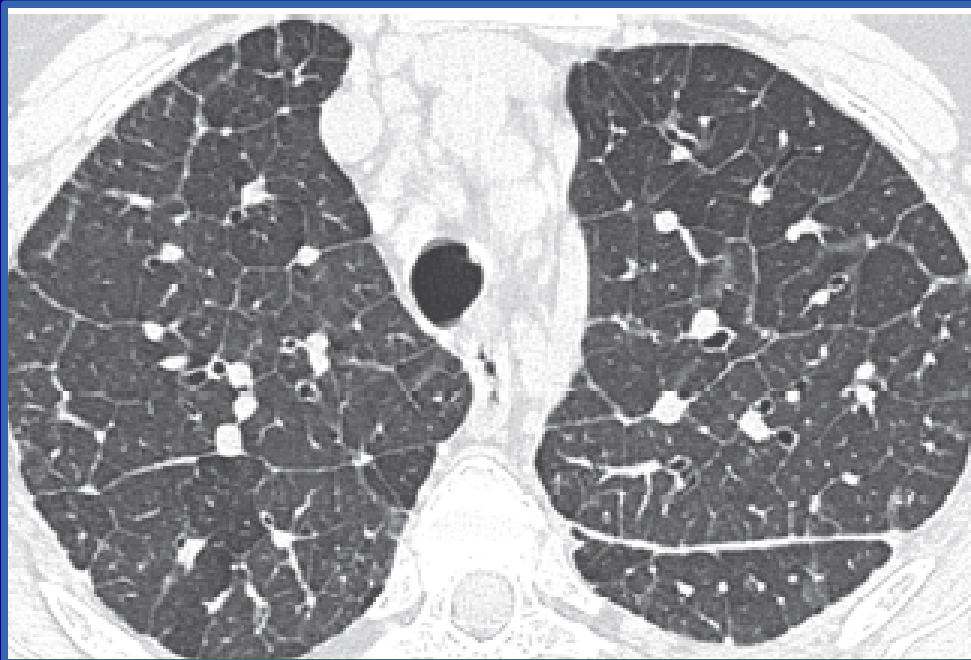
- Opacidades reticulares isoladas observadas em 50% dos pacientes com sarcoidose
- Padrão linear apenas em 15-20%
- Espessamento septal interlobular e intralobular
- Usualmente no espaço subpleural nos terços superior e médio
- Quando marcado e irregular impõe DD com linfangite carcinomatosa → habitualmente cursa com envolvimento mais extenso e severo



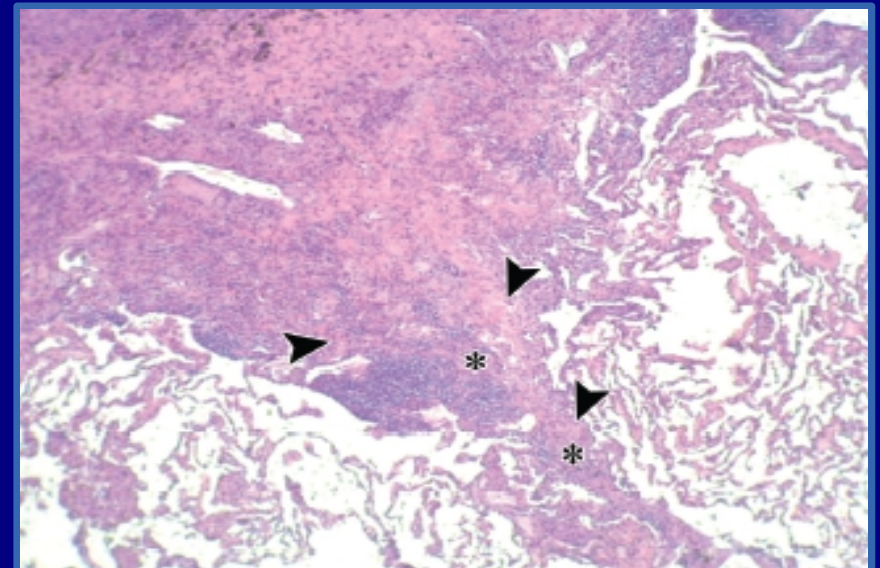
CENTRO
HOSPITALAR
DE LISBOA
CENTRAL EPE

PULMÃO

Manifestações parenquimatosas **atípicas**



Opacidades reticulares lineares





Alterações fibro-quísticas

- Sarcoidose em estadio avançado
- Quistos, bolhas e enfisema paracicatricial
- Terços superiores e médio do pulmão
- Acompanham as grandes vias aéreas numa distribuição perihilar
- Características típicas de **fibrose crónica**:
 - ✓ Deslocamento posterior dos brônquios principais e lobares superiores
 - ✓ Perda de volume (sobretudo nos lobos superiores)



CENTRO
HOSPITALAR
DE LISBOA
CENTRAL EPE

PULMÃO

Manifestações parenquimatosas **atípicas**

Alterações fibro-quísticas





Alterações fibro-quísticas

- Padrão em "favo de mel"
 - ✓ Quistos habitualmente distribuem-se nas regiões subpleurais dos terços superior e médio do pulmão
 - ✓ Bases habitualmente poupadas





Alterações fibro-quísticas

- Formação de micetomas

- ✓ Complicação da sarcoidose quística estadio 4 (1-3% casos)
- ✓ Fungos saprofíticos (habitualmente *Aspergillus*) podem desenvolver-se em bolhas e quistos pré-existentes
- ✓ Tipicamente nos lobos superiores
- ✓ Níveis hidroaéreos em pseudo-cavidades sarcoides → podem ser o 1º sinal
- ✓ Aspecto radiológico típico micetomas: opacidade ocupando parte ou a totalidade de cavidade, delineada perifericamente por ar → **sinal do crescente/Monod**



CENTRO
HOSPITALAR
DE LISBOA
CENTRAL EPE

PULMÃO

Manifestações parenquimatosas **atípicas**

Alterações fibro-quísticas

- Formação de micetomas





Opacidades miliares

- Padrão raro na sarcoidose (<1% dos casos)
- Impõe DD com tuberculose, pneumoconiose e lesões metastáticas





Envolvimento das vias aéreas

- Padrão de atenuação em mosaico/air trapping
 - ✓ Envolvimento das pequenas vias aéreas por granulomas ou fibrose, que pode levar a obstrução
 - ✓ Air trapping comum nos doentes com sarcoidose pulmonar, mas inespecífico





Envolvimento das vias aéreas

- Anomalias traqueobrônquicas/Atelectasia
 - ✓ **Estenose brônquica** é achado incidental frequente na broncoscopia em doentes com sarcoidose
 - ✓ Pode resultar de:
 - ✓ Acumulação endobrônquica de granulomas
 - ✓ Compressão extrínseca por adenopatias hilares
 - ✓ Distorção brônquica por doença parenquimatosa avançada
 - ✓ A obstrução de um brônquio lobar ou segmentar resulta em atelectasia.



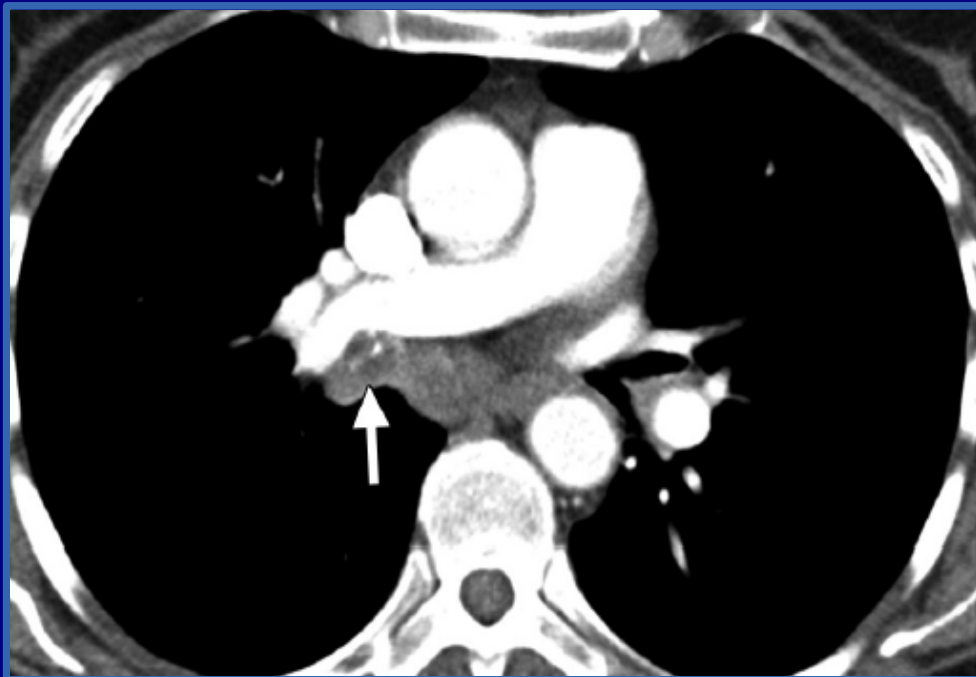
CENTRO
HOSPITALAR
DE LISBOA
CENTRAL EPE

PULMÃO

Manifestações parenquimatosas **atípicas**

Envolvimento das vias aéreas

- Anomalias traqueobrônquicas/Atelectasia





Doença pleural

- Envolvimento pleural raro na sarcoidose (1-4% dos pacientes)
- Derrame pleural exsudativo/transudativo (geralmente mínimo e resolve em 2-3 meses)
- Derrame pleural hemorrágico
- Quilotórax (complicação muito rara, por envolvimento dos gânglios linfáticos mediastínicos ou ducto torácico)
- Pneumotórax (sequela de doença bolhosa avançada)
- Espessamento pleural
- Calcificação pleural

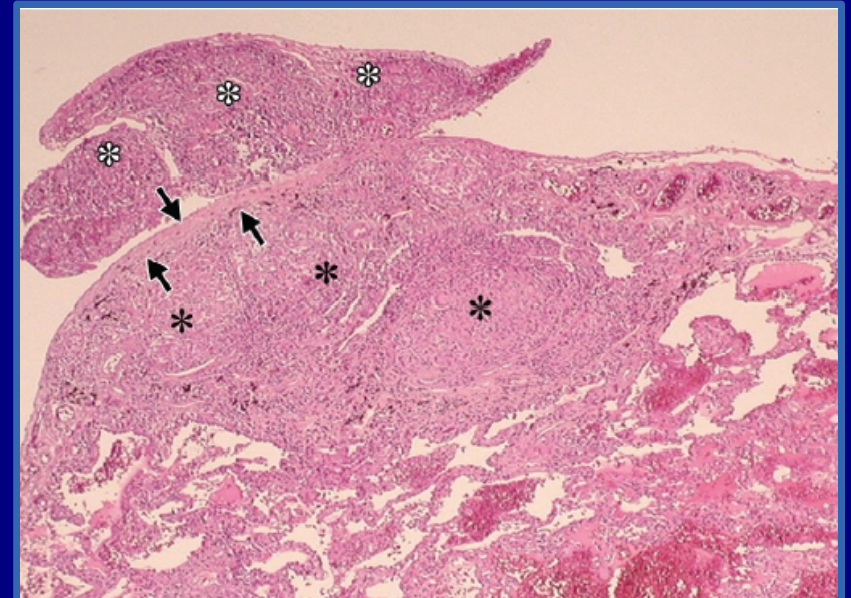
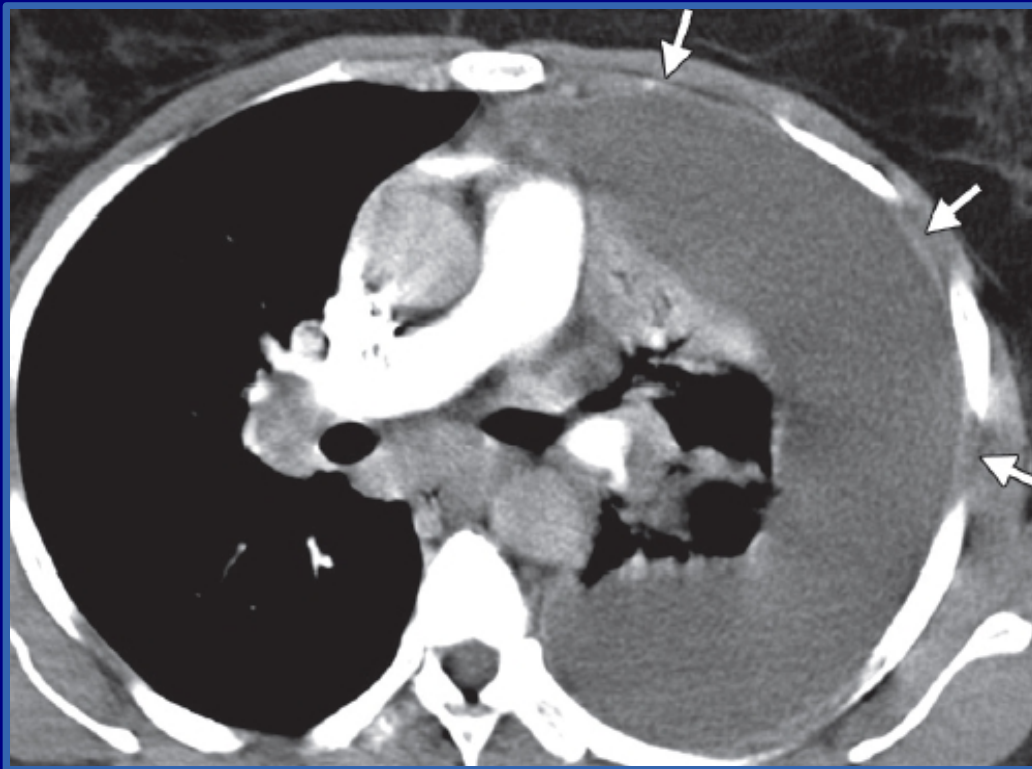


CENTRO
HOSPITALAR
DE LISBOA
CENTRAL EPE

PULMÃO

Manifestações parenquimatosas **atípicas**

Doença pleural





SARCOIDOSE

Manifestações radiológicas

- **Tórax**

- ✓ Gânglios linfáticos mediastínicos
- ✓ Pulmão
- ✓ Coração

- SNC

- Cabeça e pescoço

- ✓ Olhos
- ✓ Glândulas parótidas
- ✓ Gânglios linfáticos cervicais

- **Abdómen**

- ✓ **Fígado e baço**
- ✓ Tracto gastrointestinal
- ✓ Gânglios linfáticos abdominais

- Aparelho genitourinário

- ✓ Rins
- ✓ Epidídimos/testículos

- Aparelho musculoesquelético

- ✓ Articulações
- ✓ Músculos
- ✓ Ossos

- Pele



ABDÓMEN

Fígado e baço/Gânglios linfáticos

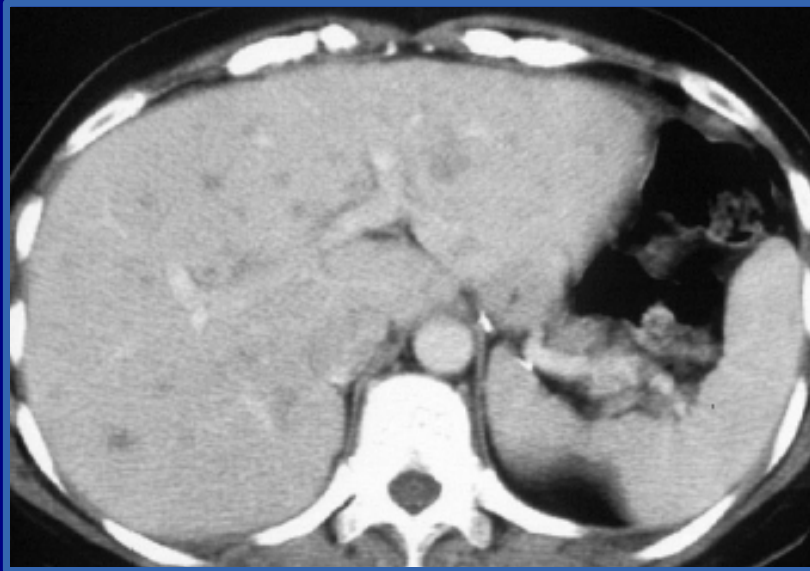
- Podem apresentar organomegália ligeira
- Em 5-15% pacientes, múltiplos nódulos hipodensos no fígado/baço → granulomas coalescentes
- Nódulos esplénicos são maiores e mais comuns que os hepáticos
- Linfadenopatia massiva em topografia latero-aórtica → rara
- A sua presença impõe DD com doença metastática/linfoma
- Pode ser equacionada realização de biópsia hepática



CENTRO
HOSPITALAR
DE LISBOA
CENTRAL EPE

ABDÓMEN

Fígado e baço/Gânglios linfáticos





SARCOIDOSE

Manifestações radiológicas

- **Tórax**

- ✓ Gânglios linfáticos mediastínicos
- ✓ Pulmão
- ✓ Coração

- SNC

- Cabeça e pescoço

- ✓ Olhos
- ✓ Glândulas parótidas
- ✓ Gânglios linfáticos cervicais

- Abdómen

- ✓ Fígado e baço
- ✓ Tracto gastrointestinal
- ✓ Gânglios linfáticos abdominais

- **Aparelho genitourinário**

- ✓ **Rins**
- ✓ **Epidídimos/testículos**

- Aparelho musculoesquelético

- ✓ Articulações
- ✓ Músculos
- ✓ Ossos

- Pele



APARELHO GENITOURINÁRIO

Rins

- Nefrocalcinose (hipercalcemia)
- O processo granulomatoso pode produzir nefrite intersticial e glomerulonefrite → nefrograma estriado em TC
- Em casos raros, múltiplos nódulos hipodensos (DD linfoma/metástases)

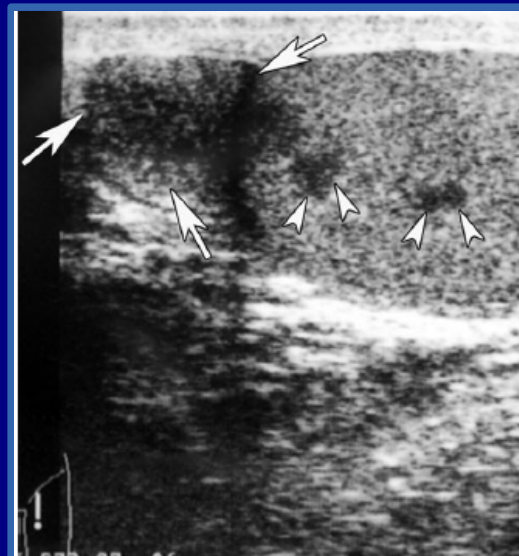




APARELHO GENITOURINÁRIO

Epidídimos/testículos

- Epididimite (bilateral em 1/3 casos)
- Envolvimento testicular tipicamente bilateral e múltiplo e associado a epididimite (isolado é raro)
- Múltiplas massas que afectam simultaneamente epidídimos e testículos → sugere fortemente sarcoidose
- Ecografia: múltiplos nódulos hipoeecogénicos





SARCOIDOSE

Manifestações radiológicas

- **Tórax**

- ✓ Gânglios linfáticos mediastínicos
- ✓ Pulmão
- ✓ Coração

- SNC

- Cabeça e pescoço

- ✓ Olhos
- ✓ Glândulas parótidas
- ✓ Gânglios linfáticos cervicais

- Abdómen

- ✓ Fígado e baço
- ✓ Tracto gastrointestinal
- ✓ Gânglios linfáticos abdominais

- Aparelho genitourinário

- ✓ Rins
- ✓ Epidídimos/testículos

- **Aparelho musculoesquelético**

- ✓ Articulações
- ✓ Músculos
- ✓ **Ossos**

- Pele



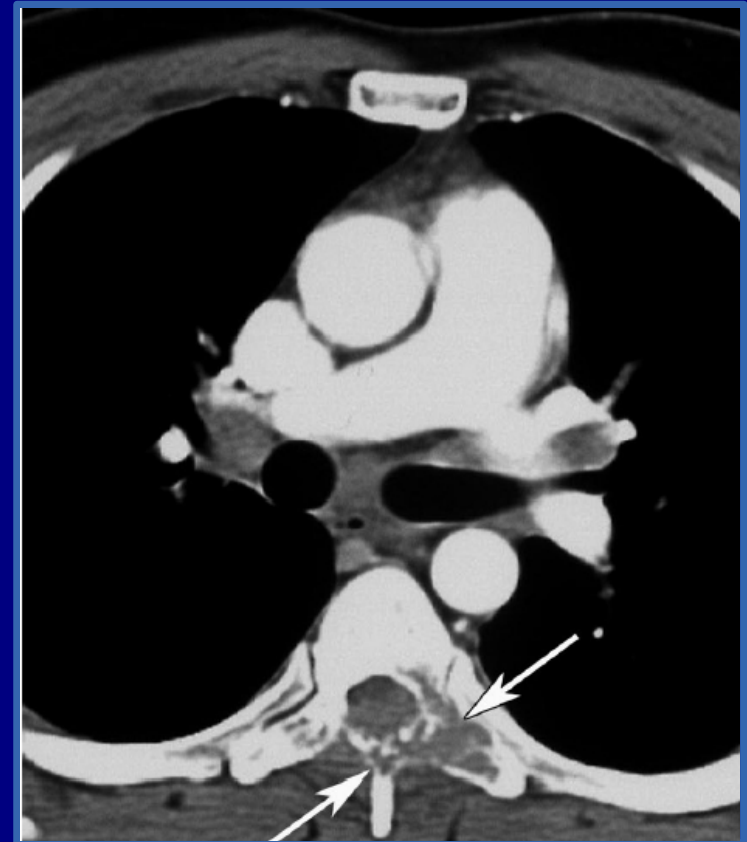
- Envolvimento esquelético em 5-10% dos pacientes
- Falanges das mãos e dos pés
 - ✓ Áreas radiolucientes “lacelike”, ou erosão óssea extensa com fracturas patológicas
- Espaços articulares habitualmente preservados
- Pode estar presente componente de partes moles (massa) ou tenossinovite
- Ossos longos: lesões bem definidas ou padrão permeativo
- Vértebras:
 - ✓ Lesões osteolíticas, com discos intervertebrais preservado
 - ✓ Esclerose difusa



CENTRO
HOSPITALAR
DE LISBOA
CENTRAL EPE

APARELHO MUSCULOESQUELÉTICO

Ossos

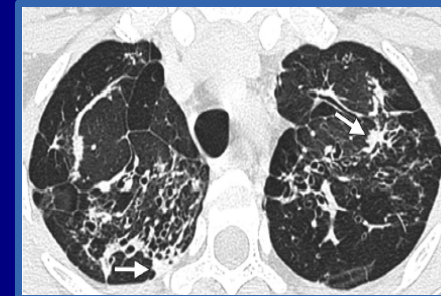
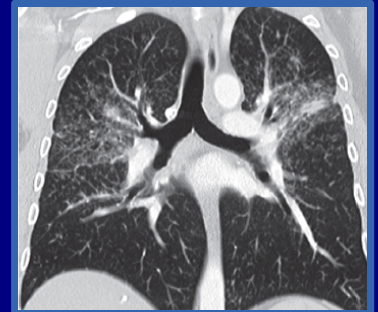
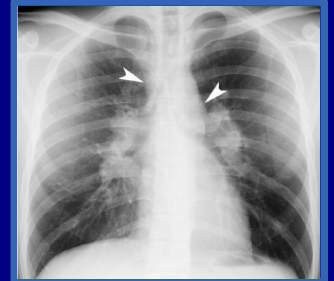




- Quando pensar na Sarcoidose?

SEMPRE! "The great mimic"

- Padrões de manifestação típicos:
 - Adenopatias hilares bilaterais simétricas + paratraqueal direita
 - Parênquima pulmonar – terços superior e médio do pulmão
 - Micronódulos/opacidades (resultantes de granulomas coalescentes), com distribuição sobretudo peri-hilar (peri-broncovascular) e subpleural
 - Alterações fibróticas



Mas não esquecer que há formas atípicas!

Restantes órgãos: nódulos hipodensos dispersos



REFERÊNCIAS

- Criado E, Sánchez M, Ramírez J, et al. Pulmonary sarcoidosis: typical and atypical manifestations at high-resolution CT with pathologic correlation. Radiographics 2010; 30 (6): 1567-1586.
- Koyama T, Ueda H, Togashi K, et al. Radiologic manifestations of sarcoidosis in various organs. Radiographics 2004; 24 (1): 87-104.
- Kantartzis S, Dacic S, Strollo D. AIRP Best cases in radiologic-pathologic correlation. Pulmonary sarcoidosis complicated by aspergilloma formation. Radiographics 2012; 32: 469-473.
- Miller B, Christenson M, McAdams H, Fishback N. From the archives of the AFIP. Thoracic sarcoidosis: radiologic-pathologic correlation. Radiographics 1995; 15: 421-437.
- Britt A, Francis I, Glazer G, Ellis J. Sarcoidosis: Abdominal manifestations at CT. Radiology 1991; 178: 91-94.
- Prokop M, Galanski M. Spiral and Multislice computed tomography of the body. Thieme 2003; 350-352.

Obrigada pela atenção!